

A Case of Sudden Sensorineural Hearing Loss due to Intralabyrinthine Hemorrhage

Hong-Kyoung Lee¹, Sea-Yuong Jeon^{1,2}, Dong Gu Hur¹ and Seong-Ki Ahn^{1,2}

¹Department of Otolaryngology, ²Institute of Health Sciences, School of Medicine, Gyeongsang National University, Jinju, Korea

미로내 출혈로 인한 돌발성 난청 1예

이홍경¹ · 전시영^{1,2} · 허동구¹ · 안성기^{1,2}

경상대학교 의학전문대학원 이비인후과학교실, ¹ 건강과학연구원²

Received July 15, 2009
Revised August 28, 2009
Accepted September 3, 2009

Address for correspondence
Seong-Ki Ahn, MD
Department of Otolaryngology,
School of Medicine, Gyeongsang
National University, 90 Chiram-dong,
Jinju 660-702, Korea
Tel +82-55-750-8176
Fax +82-55-759-0613
E-mail skahn@gnu.ac.kr

Sudden sensorineural hearing loss (SNHL) that is due to intralabyrinthine hemorrhage (ILH) is a rare condition. A 64-year-old female presented with vertigo and a sudden onset of SNHL in the left ear. The audiograms revealed a severe left-sided SNHL. The brain MRI showed a hyperintense signal in the labyrinth on the pre-contrast T1-weighted image. Caloric testing revealed a decreased caloric response of 63% in the left side compared to the right side. The patient was given a course of prednisolone followed by a course of intratympanic dexamethasone injection; this was followed by a course of vestibular rehabilitation therapy. Her hearing substantially recovered from severe to mild SNHL following a combination of oral and intratympanic steroid therapy. We report here on an unusual case of sudden SNHL due to ILH with a review of the related literatures.

Korean J Otorhinolaryngol-Head Neck Surg 2010;53:37-40

Key Words Sudden hearing loss · Labyrinth · Hemorrhage · Magnetic resonance imaging.

서 론

돌발성 난청은 그 정확한 원인과 병리기전이 확실하게 밝혀져 있지 않으나, 72시간 이내에 적어도 3개의 연속된 주파수 영역에서 30 dB 이상의 감각신경성 난청 소견을 보이는 경우를 의미한다.¹⁾ 돌발성 난청의 대부분은 원인 미상이며, 바이러스 감염, 혈관장애, 와우막 파열, 자가면역성 질환, 청신경 종양 및 기타 원인 등으로 알려져 있다. 특히 혈관장애의 경우 미로내 출혈 혹은 혈관 폐쇄 등에 의해서 일어날 수 있다. 미로내 출혈의 진단에 있어서, Salomone 등²⁾에 의하면 어지럼과 난청 증상이 있으면서 내이도 자기 공명영상에서 조영 전 T1 강조영상에서 내이에 강한 신호 강도를 보이면 미로내 출혈을 강력하게 의심할 수 있다고 하였다. 이와 같은 미로내 출혈로 인하여 발생한 돌발성 난청에 대하여 간헐적으로 보고²⁻⁴⁾가 되고 있지만, 국내에서는 보고된 바가 없다. 최근 저자들은 내이도 자기공명영상을 통해 미로내 출혈의 소견을 보였고 이로 인해 돌발성

난청이 생긴 1예를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

64세된 여자가 내원 2일 전부터 갑자기 발생한 좌측 난청, 이명 및 구토를 동반한 회전성 어지럼이 있어 본원 응급실로 내원하였다. 과거력상 고혈압이 있어 혈압강화제는 복용 중이었으나, 항응고제 및 비스테로이드성 항염증제 등은 복용하지 않았다. 내원 일주일 전부터 상기도 감염 소견이 있었으나 입원 시에는 특이 증상이 없이 이미 호전된 상태였다. 신경이과적 신체검사에서 우측으로 향하는 수평 회전성 자발 안진이 관찰되었다. 이경검사서 특이 소견은 없었고 입원 당시에 시행한 순음청력검사상 좌측에서 평균 66.7 dB의 고도의 감각신경성 난청 소견을 보였으며(Fig. 1A), 우측 청력역치는 정상이었다. 온도안진검사상 좌측이 우측에 비해 63%의 반고리관 마비 소견을 보였다(Fig. 2).

Fig. 1. Pretreatment (A) and post-treatment (B) pure tone audiometry. The figure B shows a partial recovery according to Siegel's criteria on hearing at 1 month following treatment.

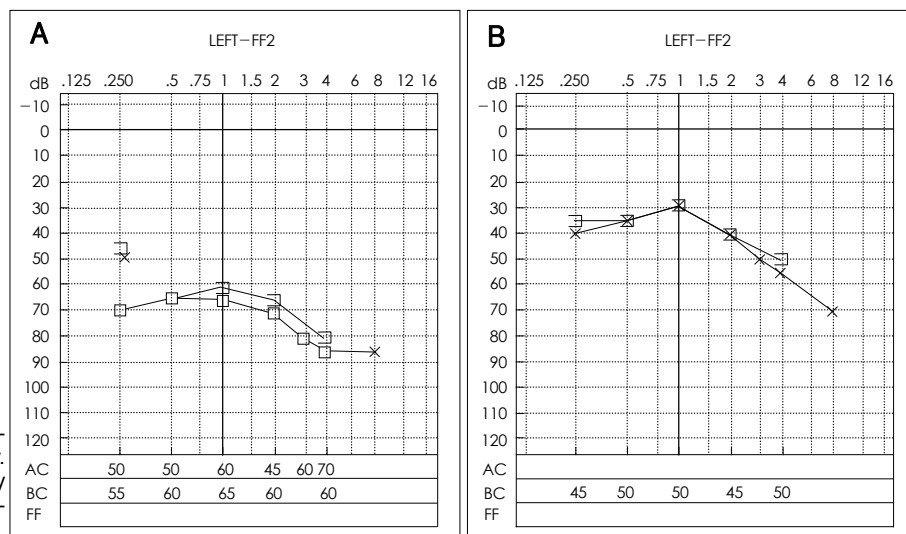
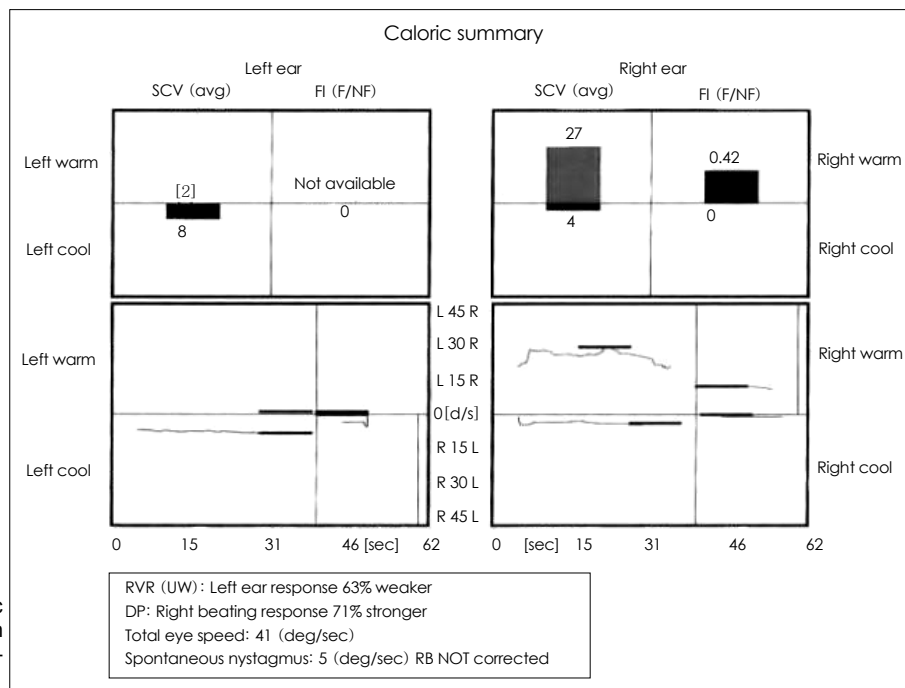


Fig. 2. Finding of bithermal caloric test. It shows 63% of canal paresis in the left side compared to the right side.



전정유발근전위(vestibular evoked myogenic potential) 검사에서는 양측 모두 정상이었다. 전혈구 수치, 적혈구 침강속도, 혈당, 지질검사, 혈액응고검사, 혈청검사, 갑상선기능검사 등의 혈액검사는 모두 정상 범위였다. 후미로성 병변을 감별하기 위해 내이도 자기공명영상 시행하였고, 조영 전 T1 강조영상에서 좌측 와우와 전정이 강한 신호강도를 보였고(Fig. 3A), 조영 후 T1 강조영상에서도 높은 신호강도가 유지되었다(Fig. 3B). 그리고 T2 강조영상에서는 우측에 비해 좌측 와우와 전정이 상대적으로 약한 신호강도를 보였다(Fig. 3C).

이와 같은 소견을 종합적으로 고려해 볼 때, 미로내 출혈

로 인하여 좌측 돌발성 난청과 급성 편측 말초성 전정기능 장애가 발생하였다고 사료되었다. 환자는 부신피질호르몬 prednisolone(solondo®) 1 mg/kg/day (60 mg/day)를 10일간 사용하였으며 5일에 걸쳐 용량을 줄였고, 퇴원 후 dexamethasone(5 mg/mL) 0.4 mL을 2주 동안 4회에 걸쳐 고실 내로 주입하였다. 그리고 어지럼 증상은 입원하고 있는 동안 호전되어 전정재활치료를 함께 실시하였다. 입원하고 있는 동안 청력은 조금씩 호전되어 퇴원 당시에는 좌측의 평균청력역치가 55 dB이었고, 한달 후 외래에서 시행한 순음청력검사상 좌측의 평균청력역치가 35 dB의 감각신경성 난청을 보여 치료 후에 Siegel의 판정표에 의거 부분 회복

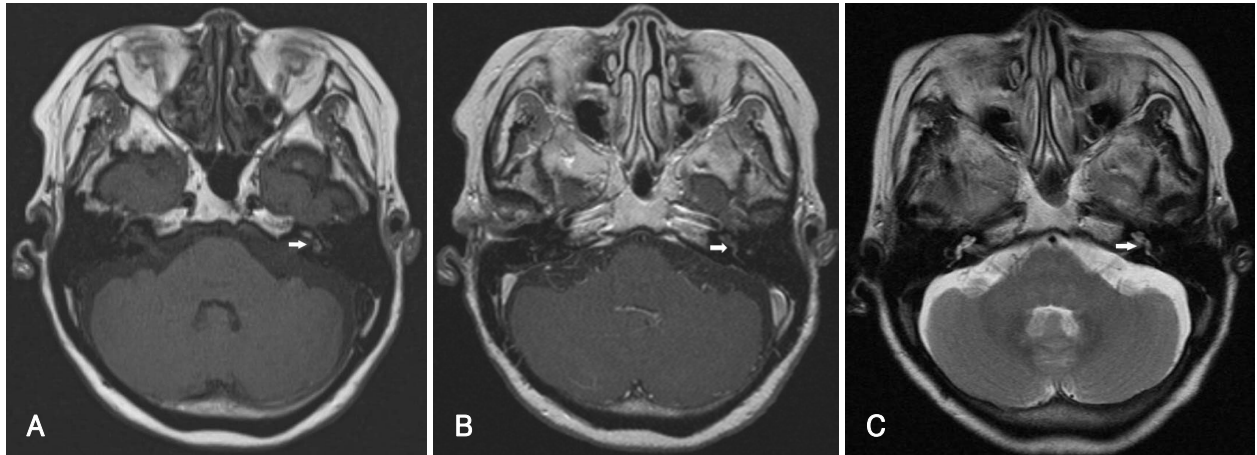


Fig. 3. Internal auditory canal MRI scans. Pre-contrast T1-weighted axial image shows a hyperintense signal from the left cochlea and vestibule (arrow)(A). After contrast administration, a notable increase in signal intensity is noted from the left cochlea and vestibule (arrow)(B). T2-weighted axial image shows a slightly lower signal from the left cochlea and vestibule (arrow) than from the right side (C).

된 소견을 보였다(Fig. 1B).

고 찰

미로내 출혈로 인한 돌발성 난청은 매우 드물다. 주로 백혈병과 같은 혈액장애 질환 및 항응고제에 의해 일어난다고 알려져 있다.^{3,4)} 하지만 미로내 출혈은 혈액장애나 항응고제 치료와 관계없이 발생할 수도 있다.^{2,5)} 그 외에 종양, 미로염 또는 외상으로 인하여 이차적으로 미로내 출혈이 발생한다고 알려져 있다.⁵⁻⁹⁾ 그리고 항응고제 치료를 받은 환자에서 미로내 출혈로 인한 돌발성 난청이 간헐적으로 보고된 바가 있다.^{4,9)} 특히 와파린(warfarin)과 같은 항응고제 사용에 의한 합병증으로 미로 내에 출혈이 발생하고, 이로 인하여 돌발성 난청이 발생할 수 있으며, 이 외에도 악성 빈혈, 겸상적혈구 빈혈, 백혈병, 두부 외상 및 중이나 뇌 수술 이후 등에 발생한다고 한다.²⁾ 또한 두경부 암으로 인해 방사선 치료를 받은 환자들에 있어서 미로내 출혈은 방사선으로 인해 혈관-내이 장벽의 손상, 모세혈관 확장 또는 혈관 선조(stria vascularis) 내의 작은 혈관의 증식에 의해 미로내 출혈이 발생할 것이라고 한다.¹⁰⁾ 한편, Schuknecht 등¹¹⁾은 정상인에서는 미로내 출혈이 발생하지 않는다고 주장하였지만, 실제로 혈관장애의 이상 소견이 없는 환자 또는 항응고제를 복용하지 않은 환자에서도 돌발성 난청이 보고되고 있다.⁵⁾ 미로내 출혈이 발생하는 이유로는 내림프나 외림프의 갑작스런 압력 증가나 생화학 혹은 삼투성의 변화 등에 의해서 생긴다고 설명되어지고 있다.⁹⁾ 특히, 와우 기저부위에서 흔히 미로내 출혈이 발견되는데 아마도 정원창 막의 혈관벽의 파열에 의한 것으로 생각된다.^{2,9)} 저자들이 치험한 예에서도 혈액 질환이나 항응고제와 같은

약물 복용의 과거력이 없었던 환자에서 미로내 출혈이 생겼으며 이로 인하여 돌발성 난청이 발생하였다고 판단되었다.

돌발성 난청과 함께 어지럼은 미로내 출혈에서 또 다른 중요한 증상들 중의 하나이다. 여러 연구들에서 미로내 출혈로 인하여 발생한 돌발성 난청의 경우 대부분 어지럼 증상을 동반하고 있으며^{5,9,10,12)} 미로내 출혈을 가진 환자들의 온도안진검사 결과들은 비정상 혹은 정상 전정 기능을 보인다.^{5,9)} 저자들이 치험한 예에서는 온도안진검사서 좌측 급성 말초성 전정기능장애 소견을 보였다.

자기공명영상은 돌발성 난청 환자에서 후미로성 병변을 감별하는 데 중요한 역할을 하기 때문에 현재 널리 사용되고 있다. 특히, 미로내 출혈의 유무는 자기공명영상을 통하여 진단한다.^{2,5,7,13-15)} 자기공명영상에서 정상적인 막성 미로는 T1 및 T2 강조영상에서 뇌척수액과 같은 신호강도를 보인다. 그러나 미로내 출혈로 인한 경우에는 조영 전 T1 강조영상에서 내이에서 높은 신호강도를 보여주며, 조영 후 T1 강조영상에서도 높은 신호강도가 유지된다. T1 강조영상에서 내이에서의 높은 신호강도가 나타나는 경우에는 지방이나 혈액의 정체, 높은 단백질 농도와 출혈 등이 있을 수 있으며,⁹⁾ 특히 출혈의 경우에서 T1 강조영상이 높은 신호강도를 보이는 이유는 아급성 출혈 시기에 메트헤모글로빈(methemoglobin)의 증가 때문이라고 알려져 있다.^{5,12)} 특히, 돌발성 난청을 가진 환자에서 조영 전 T1 및 조영 후 T1 강조 자기공명영상에서 미로내 높은 신호강도를 보이고, T2 강조영상에서는 상대적으로 약한 신호강도를 보이는 경우 미로내 출혈에 합당한 소견이다.^{9,12,13)} 본 증례에서도 자기공명영상에서 위와 같은 소견을 보여 미로내의 급성 출혈에 의한 것이라고 사료된다. 그리고 본 증례에서 자기공명영상에서 좌측의 내이의 구형낭 내부에서도

출혈을 보였지만 전정유발근전위검사에서는 정상 소견을 보였다.

돌발성 난청의 치료에 있어서 최근에는 고용량의 경구용 스테로이드 치료에 호전을 보이지 않는 경우에 고실내에 직접 스테로이드를 주입함으로써 전신적인 부작용은 물론 국소적인 부작용이 거의 없는 장점 및 치료 성적에 있어서도 효과적이라고 보고된 이후부터 많이 사용되고 있다.¹⁵⁾ 아직까지 미로내 출혈로 인한 돌발성 난청의 경우 특별한 치료가 있는 것은 아니며 치료 성적에 있어서 대부분 예후가 불량한 것으로 보고되고 있다.^{2,5,8-10)} 특히, 소아의 경우, 미로내 출혈로 인한 돌발성 난청은 청력이 개선되기 어려우며 불량한 예후 인자라고 생각하고 있다.⁵⁾ Marfan 증후군에서 항응고제 복용을 중단한 증례에서는 청력이 회복되는 소견을 보였으나 계속해서 복용한 증례에서는 청력이 회복되지 않는 소견을 보였다.^{2,9)} 따라서 미로내 출혈을 일으킬 만한 원인을 조기에 찾는 것이 중요하겠다. 겸상적혈구 빈혈, 재생불량성 빈혈 등의 증례에서는 불량한 예후를 보였으며,⁸⁾ 두경부 암으로 인해 방사선 치료를 받은 환자에서 발생한 미로내 출혈로 인한 돌발성 난청의 경우에서도 청력이 회복되지 않는 불량한 예후를 보였다.¹⁰⁾ 하지만 본 증례에서는 초기에 고용량의 스테로이드 치료를 하였고, 치료 후에 고실내 스테로이드 주입술을 병용하여 청력의 부분 회복을 보였다. 따라서 미로내 출혈로 인한 돌발성 난청이 예후가 나쁠 것이라고 예상하지만 적극적으로 조기에 치료를 하는 것이 바람직하다고 사료된다.

자기공명영상은 내이의 병변을 진단함에 있어서 매우 유용한 도구이다. 미로내 출혈과 염증성 병변과의 감별점에 있어서 염증성 병변이 조영 전 T1 강조영상에서 낮은 신호강도를 보이는 반면, 미로내 출혈은 조영 전 T1 강조영상에서 미로 내 높은 신호강도를 보인다.¹⁴⁾ 자기공명영상의 발달과 더불어 미로내 출혈로 인한 돌발성 난청의 진단의 증가가 예상되며, 보다 많은 증례를 통하여 향후 임상적으로

분석할 필요가 있다고 사료된다. 최근 저자들은 자기공명 영상을 통해 미로내 출혈로 확인된 돌발성 난청 환자를 치험하였기에 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

REFERENCES

- 1) Hughes GB, Freedman MA, Haberkamp TJ, Guay ME. Sudden sensorineural hearing loss. *Otolaryngol Clin North Am* 1996;29(3):393-405.
- 2) Salomone R, Abu TA, Chaves AG, Bocalini MC, Vicente Ade O, Riskalla PE. Sudden hearing loss caused by labyrinthine hemorrhage. *Braz J Otorhinolaryngol* 2008;74(5):776-9.
- 3) Seltzer S, Mark AS. Contrast enhancement of the labyrinth on MR scans in patients with sudden hearing loss and vertigo: evidence of labyrinthine disease. *AJNR Am J Neuroradiol* 1991;12(1):13-6.
- 4) Kothari M, Knopp E, Jonas S, Levine D. Presumed vestibular hemorrhage secondary to warfarin. *Neuroradiology* 1995;37(4):324-5.
- 5) Jang CH, Kim YH. Sudden hearing loss in intralabyrinthine haemorrhage in a child. *J Laryngol Otol* 2004;118(6):450-2.
- 6) Mark AS. Contrast-enhanced magnetic resonance imaging of the temporal bone. *Neuroimaging Clin N Am* 1994;4(1):117-31.
- 7) Ogawa K, Kanzaki J. Aplastic anemia and sudden sensorineural hearing loss. *Acta Otolaryngol Suppl* 1994;514:85-8.
- 8) Whitehead RE, MacDonald CB, Melhem ER, McMahon L. Spontaneous labyrinthine hemorrhage in sickle cell disease. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998;19(8):1437-40.
- 9) Callonnet F, Marie JP, Gerardin E, Marsot-Dupuch K, Andrieu Guitrancourt J, Thiebot J. Haemorrhage in the labyrinth caused by anticoagulant therapy: case report. *Neuroradiology* 1999;41(6):450-2.
- 10) Poh AC, Tan TY. Sudden deafness due to intralabyrinthine haemorrhage: a possible rare late complication of head and neck irradiation. *Ann Acad Med Singapore* 2007;36(1):78-82.
- 11) Schuknecht HF, Igarashi M, Chasin WD. Inner ear hemorrhage in leukemia. A case report. *Laryngoscope* 1965;75(4):662-8.
- 12) Vakkalanka S, Ey E, Goldenberg RA. Inner ear hemorrhage and sudden sensorineural hearing loss. *Am J Otol* 2000;21(5):764-5.
- 13) Weissman JL, Curtin HD, Hirsch BE, Hirsch WL Jr. High signal from the otic labyrinth on unenhanced magnetic resonance imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* 1992;13(4):1183-7.
- 14) Hegarty JL, Patel S, Fischbein N, Jackler RK, Lalwani AK. The value of enhanced magnetic resonance imaging in the evaluation of endocochlear disease. *Laryngoscope* 2002;112(1):8-17.
- 15) Gianoli GJ, Li JC. Transtympanic steroids for treatment of sudden hearing loss. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;125(3):142-6.